Ocupación de arteria pulmonar principal derecha… ¿Siempre es un TEP?

**Autores**: Rosa Abril Castañón Pérez. Lucía Castellanos Romero, María Arias Fuente, Pablo Lozano Cuesta, Omar Sánchez Martin, Haizea Álvarez Martínez. Soledad Serrano Peña. Gustavo Gutiérrez Herrero.

**Centro de trabajo:** Servicio de Neumología. Hospital Universitario de Burgos.

**Informe del caso**:

Mujer de 51 años con antecedentes personales de obesidad mórbida e histerectomía total simple más salpinguectomía bilateral por leiomiomatosis uterina en 2014. Ingresa en nuestro centro por cuadro de 15 días de evolución de aumento progresivo de disnea hasta hacerse de mínimos esfuerzos, sensación de opresión torácica, palpitación nocturna ocasional y ganancia ponderal de 10 Kg en los dos meses previos. A la exploración destaca soplo sistólico en foco aórtico, crepitantes basales derechos y discreto edema pre tibial bilateral. Los parámetros hematológicos y bioquímicos se encontraron dentro de la normalidad a excepción de D. Dímeros de 3.1 mg/ml (0,1-0,3 mg/ml).

Ante la sospecha diagnóstica de tromboembolismo pulmonar agudo se realiza AngioTAC de arterias pulmonares donde se observa defecto de repleción en la transición de la arteria pulmonar principal derecha y la emergencia de la rama lobar derecha. Patrón en mosaico inespecífico, imágenes nodulares dispersas en ambos pulmones. Cardiomegalia, crecimiento biventricular con defecto de repleción en aurícula derecha (Figura nº 1).

Se inicia anticoagulación con heparina de bajo peso molecular. A las 48 horas de ingreso la paciente refiere sangrado vaginal por lo que, dado los antecedentes peronales, se realiza TAC abdominopélvico. En él se observa gran masa en FID que rodea los vasos ováricos ipsilaterales así como la presencia de defecto de repleción que se extiende desde la vena cava inferior hasta cavidades cardíacas derechas (Figura nº 2). La ecografía trastorácica mostró imagen cordón-filamentosa móvil, que entra en cavidades derechas por cava inferior, se observa que avanza por AD, válvula tricúspide, VD y tronco pulmonar, no adherida. (Figura nº 3).

Se realiza biopsia por aguja gruesa en masa pélvica, obteniendo hallazgos compatibles con Leiomiomatosis intravascular uterina. Ante la presencia de un trombo intravenoso se realiza atriectomía de la aurícula derecha, extrayendo tumor cilíndrico de 35-40 cm de aspecto miomatoso (Figura nº 4). Actualmente la paciente se encuentra en tratamiento hormonal de castración.

**Diagnóstico:** Recidiva pélvica de Leiomiomatosis intravascular uterina (LIV) con invasión vascular desde vena cava inferior hasta cámaras cardíacas derechas y arteria pulmonar principal derecha. Metástasis pulmonares nodulares bilaterales.

**Discusión:** La LIV es una neoplasia uterina rara, descrita por primera vez en 1896 por Birch- Herschel. Se caracteriza por el crecimiento benigno de células musculares lisas dentro de las venas uterinas, la vena cava inferior y excepcionalmente dentro de las cavidades cardíacas derechas. Sólo existen dos casos descritos en la literatura dónde esta enfermedad afecte a las arterias pulmonares principales conjuntamente con la presencia de metástasis pulmonares. La etiología de la leiomiomatosis intravenosa no está aclarada, al igual que la de los leiomiomas uterinos, si bien muestran una clara influencia hormonal. Recientemente se ha demostrado que parten de una misma base genética.

La presentación clínica es inespecífica, depende tanto de la extensión tumoral como de la repercusión sobre el flujo sanguíneo. Puede cursar desde un hallazgo incidental en pacientes asintomáticos, hasta sensación de disnea, palpitaciones, síncopes, arritmias, simulación de embolismo pulmonar o incluso muerte súbita. El diagnóstico diferencial de esta entidad debe hacerse con otros tumores de estirpe estromal como el sarcoma del estroma endometrial, el leiomiosarcoma, el leiomioma benigno metastatizante y la diseminación peritoneal leiomiomatosa.

Los estudios de imagen son fundamentales para realizar el diagnóstico, planificar la cirugía y detectar la recurrencia de la enfermedad. La tomografía computarizada con contraste, la resonancia magnética y la ecocardiografía trastorácica permiten confirmar la extensión de la lesión tumoral dentro de los vasos y cámaras cardiacas. La resección quirúrgica completa es la única opción curativa. Sin embargo, se puede plantear el uso de inhibidores de la aromatasa que han demostado mejorar la supervivencia libre de enfermedad.

En conclusión, cuando nos encontremos ante la presencia de defectos de repleción en las arterias pulmonares no debemos de pensar sólo en la posibilidad de un tromboembolismo pulmonar. La presentación tan inusual de este caso nos permite reflexionar en lo caprichosa que puede ser la naturaleza de un tumor de características benignas, debutando con una simulación de un tromboembolismo agudo, metástasis pulmonares nodulares e invasión de las cavidades cardiacas derechas.

Bibliografía:

* Birch-Hirschfeld FV. Lehrbuch der pathologischen anatomie, 5th ed. Leipzig: Vogel; 1896. pp. 226—58.
* Knauer E. Beitrag zur Anatomie der Uterusmyome. Beitr Geburtshilfe GynaeKol. 1903; 1:695.
* Zimmermann A, Bernuit D, Gerlinger C, Schaefers M, Geppert  
  K. Prevalence, symptoms and management of uterine fibroids  
  an international Internet-based survey of 21,746 women. BMC  
  Womens Health. 2012:6---12.
* Kokawa K, Yamoto M, Yata C, Mabuchi Y, Umesaki N. Postmenopausal intravenous leiomyomatosis with high levels of estradiol and estrogen receptor. Obstet Gynecol. 2002; 100:1124—6.
* Zhang L, Duan Y, Song F, Xiao J, Yang B. Intravenous leiomyomatosis with right atrium extension in two patients: A case report.  
  Mol Clin Oncol. 2016; 5:604---6.
* Goto T, Maeshima A, Akanabe K, et al. Benign metastasizing leiomyoma of the lung. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2012; 18:121-4.
* Li B, Chen X, Chu YD, Li RY, Li WD, Ni YM. Intracardiac leiomyomatosis: A comprehensive analysis of 194 cases. Interact  
  Cardiovasc Thorac Surg. 2013; 17:132---8.







